

М.А. Аксельров<sup>1,2</sup>, В.А. Емельянова<sup>2</sup>, Т.В. Сергиенко<sup>2</sup>, Л.А. Егорова<sup>2</sup>,  
Р.М. Урузбаев<sup>3</sup>, А.М. Аксельров<sup>1</sup>

## РЕДКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ АТРЕЗИИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ И SITUS VISCERUM INVERSUS ABDOMINALIS

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ МЗ РФ, <sup>2</sup>ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 2»,  
<sup>3</sup>ГАУЗ ТО МКМЦ «Медицинский город», патологоанатомическое бюро, г. Тюмень, РФ



Человеку свойственно внешнее билатерально-симметричное строение, при этом во внутреннем строении тела присутствует лево-правая асимметрия. Многие внутренние органы имеют асимметричное строение или расположение. Среди людей встречаются представители с аномалиями установления лево-правой асимметрии – примерно у одного на 8000–20 000 новорожденных. Situs inversus totalis – аномальное положение органов представляет собой полное обратное расположение внутренних органов. Состояние здоровья лиц с данной аномалией при отсутствии сопутствующих пороков обычно нормальное. Работа органов при изолированном обратном их расположении не страдает. Сам порок носит характер особенности, а люди доживают до глубокой старости. Летальный исход является результатом врожденных пороков сердца (ВПС), атрезии желчевыводящей системы, нарушений поворота кишечника или связан с воспалительными заболеваниями. Атрезия желчевыводящих путей (билиарная атрезия) – достаточно редкая патология, характеризующаяся отсутствием желчевыводящих путей, либо нарушением их проходимости. В детской популяции встречается у одного новорожденного из 15 000–30 000. Ранняя диагностика билиарной атрезии является крайне важной для благоприятного исхода заболевания. Диагноз должен быть поставлен до 6 недель жизни ребенка, потому что с 9 недель развивается цирроз печени. В статье описан клинический случай сочетания обратного расположения органов брюшной полости и атрезии желчевыводящих путей. К сожалению, диагноз билиарной атрезии был поставлен ребенку поздно, когда уже начались необратимые изменения в печени. Своей публикацией мы хотели напомнить врачебному сообществу, что у детей с обратным расположением внутренних органов необходимо помнить, что этот порок развития может сочетаться с другими аномалиями, в т.ч. и с непроходимостью желчных ходов. И если у ребенка с обратным расположением внутренних органов имеет место затянувшаяся желтуха, такой пациент требует пристального обследования на предмет возможной билиарной атрезии.

**Ключевые слова:** обратное расположение внутренних органов, атрезия желчевыводящих путей.

**Цит.:** М.А. Аксельров, В.А. Емельянова, Т.В. Сергиенко, Л.А. Егорова, Р.М. Урузбаев, А.М. Аксельров. Редкий случай сочетания атрезии желчевыводящих путей и situs viscerum inversus abdominalis. Педиатрия. 2018; 97 (6): 198–201.

М.А. Aksel'rov<sup>1,2</sup>, V.A. Emel'janova<sup>2</sup>, T.V. Sergienko<sup>2</sup>, L.A. Egorova<sup>2</sup>,  
R.M. Uruzbaev<sup>3</sup>, A.M. Aksel'rov<sup>1</sup>

## A RARE CASE OF BILIARY ATRESIA COMBINED WITH SITUS VISCERUM INVERSUS ABDOMINALIS

### Контактная информация:

Аксельров Михаил Александрович – д.м.н., доц., зав. каф. детской хирургии ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» МЗ РФ, зав. детским хирургическим отделением № 1 ГБУЗ ТО «ОКБ № 2»  
Адрес: Россия, 625023, г. Тюмень, ул. Одесская, 54  
Тел.: (3452) 28-71-66,  
E-mail: aksel'rov@mail.ru  
Статья поступила 21.12.17,  
принята к печати 20.06.18.

### Contact Information:

Aksel'rov Mikhail Alexandrovich – MD., associate prof., head of Pediatric Surgery Department, Tyumen State Medical University; head of Pediatric Surgery Department № 1, Regional Clinical Hospital № 2  
Address: Russia, 625023, Tyumen, Odesskaya str., 54  
Tel.: (3452) 28-71-66,  
E-mail: aksel'rov@mail.ru  
Received on Dec. 21, 2017,  
submitted for publication on Jun. 20, 2018.

A person has an external bilaterally symmetric structure, while the inner structure of the body is left-right asymmetrical. Many internal organs have an asymmetric structure or arrangement. Among people there are representatives with anomalies of left-right asymmetry. It occurs in about one in 8000–20 000 newborns. Situs inversus totalis – abnormal position of organs is a complete reverse arrangement of internal organs. The state of health of persons with this anomaly without concomitant defects is usually normal. Organs function normally with their isolated reverse location. The defect itself is a feature, and people live to a very old age. Lethality is the result of congenital heart defects (CHD), biliary atresia, impaired bowel movement or associated with inflammatory causes. Atresia of the biliary tract (biliary atresia) is a fairly rare pathology characterized by the absence of bile ducts or their patency disorder. According to statistics in pediatrics, it occurs in one newborn out of 15 000–30 000. Early diagnosis of biliary atresia is extremely important for a favorable outcome of the disease. The diagnosis should be made before 6 weeks of the baby's life, because cirrhosis develops from 9 weeks. The article describes a clinical case of a combination of abdominal organs reverse arrangement and biliary atresia. Unfortunately, biliary atresia was diagnosed late, when irreversible changes in the liver had already begun. With this publication authors wanted to remind the medical community that in children with internal organs inverse arrangement this developmental defect can be combined with other anomalies, including bile ducts patency disorder. And if the child with a reverse arrangement of internal organs has prolonged jaundice, such a patient requires a close examination for possible biliary atresia.

**Keywords:** a reverse arrangement of internal organs, biliary atresia.

**Quote:** M.A. Aksel'rov, V.A. Emel'janova, T.V. Sergienko, L.A. Egorova, R.M. Uruzbaev, A.M. Aksel'rov. A rare case of biliary atresia combined with situs viscerum inversus abdominalis. *Pediatrics*. 2018; 97 (6): 198–201.

Человеку свойственно внешнее билатерально-симметричное строение. При этом во внутреннем строении тела присутствует лево-правая асимметрия. Многие внутренние органы имеют асимметричное строение или расположение. Среди людей встречаются представители с аномалиями установления лево-правой асимметрии с частотой примерно у одного на 8000–20 000 новорожденных [1–3]. Аномальное положение органов – situs inversus totalis представляет собой полное обратное расположение внутренних органов. Поскольку инверсия органов в данном случае абсолютная, то их работа скоординирована. Состояние здоровья лиц с данной аномалией при отсутствии сопутствующих пороков сердца обычно нормальное, жалобы отсутствуют. Физически они также развиты удовлетворительно и доживают до глубокой старости [4, 5].

Около 25% людей с situs inversus имеют состояние, известное как первичная цилиарная дискинезия (PCD). PCD – дисфункция ресничек, которая проявляется во время развития плода. Situs inversus в сочетании с PCD известен как синдром Картагенера, характеризующийся триадой: situs inversus, хронические синуситы и бронхоэктазы [3, 6]. При аномальном положении органов, кроме situs inversus totalis, выделяют situs inversus partialis и situs ambiguus. Существует два подтипа situs ambiguus (гетеротаксии): правый изомеризм (синдром асплени, синдром Ивемарка) и левый изомеризм (полиспленизм). При левом типе изомерии отмечается удвоение леворасположенных внутренних органов, а праворасположенные могут отсутствовать [7]. Истинная популяционная частота синдрома гетеротаксии достоверно неизвестна. Его частота в США составляет от 1:10 000–1:20 000 до 4:1 000 000 новорожденных [8]. У новорожденных с врожденными пороками сердца (ВПС) ее обнаружи-

вают в 2,2–4,2% случаев [9, 10]. Летальный исход является результатом ВПС, атрезии желчевыводящей системы, нарушений поворота кишечника или связан с воспалительными заболеваниями. Среди мальчиков встречается чаще. Может передаваться из поколения в поколение по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному и X-сцепленному типу [8].

Situs inversus partialis чаще всего встречается как декстракардия. Из абдоминальных органов наиболее часто неправильное положение имеют те, которые развиваются из средней кишки. Инверсия желудка и двенадцатиперстной кишки до желчного сосочка чрезмерно редки [3, 11].

Изомеризм, инверсия отдельных органов и гетеротаксия часто приводят к проблемам со здоровьем, так как сочетаются с другими пороками развития.

Атрезия желчевыводящих путей (билиарная атрезия – БА) – достаточно редкая патология, характеризующаяся отсутствием желчевыводящих путей, либо нарушением их проходимости [12–15]. По статистике в детской популяции встречается у одного новорожденного из 15 000–30 000, соотношение мальчиков и девочек составляет 1:1,4 [12, 15]. В последнее десятилетие достигнут заметный прогресс в лечении новорожденных с данной патологией благодаря ранней диагностике, проведению операции Касаи и трансплантации печени. На эффективность лечения оказывают влияние функциональное состояние печени и сроки выполнения операции. Ранняя диагностика БА является крайне важной для благоприятного исхода заболевания. Диагноз должен быть поставлен до 6 недель жизни ребенка, потому что с 9 недель развивается цирроз печени [13]. При внепеченочной форме операция Касаи в различных модификациях, выполненная до 60-го дня жизни, успешна в 75% случаев [12–15].

В нашей клинике мы наблюдали двух пациентов с situs inversus. В первом случае мы наблюдали доношенного мальчика, у которого гетеротаксический синдром сочетался с высокой кишечной непроходимостью [16]. В 2017 г. в клинику поступила девочка Т. для проведения биопсии печени с диагнозом: атрезия желчевыводящих путей? (Q43.8). Холестатический гепатит средней степени активности. Белково-энергетическая недостаточность III степени. Врожденный порок сердца – коарктация аорты, НК 0. Малая аномалия развития сердца (аневризма коронарного синуса, дополнительная хорда левого желудочка). Врожденный порок развития – неполный поворот органов брюшной полости. Ребенок прибыл из Таджикистана. В возрасте 7 месяцев девочка была направлена на госпитализацию в Областную больницу в связи с сохраняющейся желтушностью кожных покровов и низкой массой тела.

Известно, что ребенок родился от I беременности, I родов. Масса тела при рождении 2950 г. Родители ребенка дальние родственники. Сбор анамнеза затруднен из-за языкового барьера. Удалось выяснить, что желтуха появилась в возрасте 4 дней, по поводу чего ребенок находился на стационарном лечении в течение 20 дней. Затем в 3 месяца с подозрением на кишечную непроходимость обращались за медицинской помощью. Выполняли рентгенологическое обследование с контрастом, патологии не выявлено.

При обращении в Областную больницу по направлению участкового педиатра выполнено обследование и для уточнения диагноза решено провести биопсию печени. Согласие родителей на проведение диагностической лапароскопии и биопсии печени, а также публикацию данных было получено.

Под эндотрахеальным наркозом после обработки операционного поля доступом под пупочным кольцом выполнен лапароцентез. Достигнут пневмоперитонеум 7 мм рт. ст., заведен первый троакал для оптической системы 3 мм. Дополнительно установлены еще 2 троакара для манипуляторов. Осмотрена брюшная полость – имеет место полная транспозиция органов брюшной полости. Печень плотная, поверхность мелкобугристая, темно-зеленого цвета (рис. 1).

Правая доля печени расположена в левой половине живота, желчный пузырь представлен фиброзным тяжом, отсутствует дифференцировка наружных желчевыводящих путей. При дальнейшей ревизии весь кишечник расположен «зеркально», селезенка не определяется (гипоплазия?). Выполнена биопсия печени (гистологическое исследование). Проведена интраоперационная холецистохолангиография – желчный пузырь не проходим, печеночные протоки не контрастируются (рис. 2).

Учитывая интраоперационную картину, у ребенка заподозрен синдром Ивемарка. Повторно выполнено УЗИ органов брюшной полости. При проведении сканирования выявлены зеркальное (обратное) расположение органов брюшной полости, гепатоспленомегалия, диффузная неоднородность и повышенная эхогенность паренхимы печени, множественные добавочные доли селезенки (рис. 3).

Ребенок выписан из стационара на 3-и послеоперационные сутки в стабильном состоянии под наблюдение педиатра и гастроэнтеролога по месту жительства.

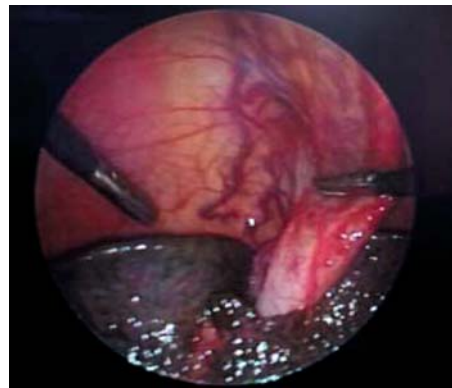


Рис. 1. Интраоперационная картина печени: расширенная, отечная круглая связка печени, расширенные вены.

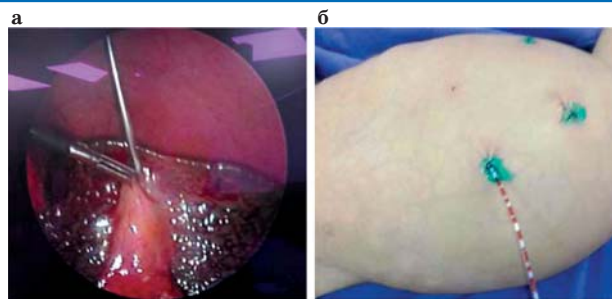


Рис. 2. Интраоперационная холецистохолангиография (а) и вид брюшной стенки после окончания операции (б).



Рис. 3. УЗИ брюшной полости, выполненное после операции.

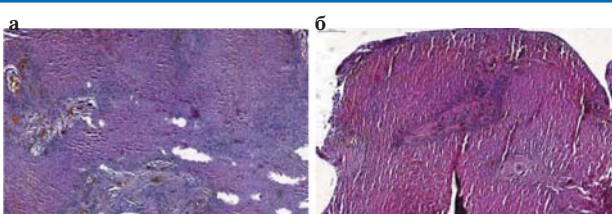


Рис. 4. Гистологический препарат фрагмента печени: а – дисконфлексация печеночных балок, выраженный фиброз портальных трактов (окраска гематоксилином и эозином, ув. 20); б – фиброз портальных трактов, скопление желчи в желчных протоках (окраска гематоксилином и эозином, ув. 40).

При гистологическом исследовании во фрагментах печени отмечаются нарушение дольчатости, дисконфлексация печеночных балок, гепатоцитов с признаками зернистой дистрофии. В портальных трактах, а также в цитоплазме части гепатоцитов определяется скопление желчи. Присутствуют их выраженный фиброз, а также умеренная лимфоцитарная инфильтрация (рис. 4).

К сожалению, пациент поступил под наше наблюдение очень поздно и выполнение дренирующих

печень операций уже не имеет смысла и спасти ребенка может только пересадка печени.

Цель публикации – познакомить читателя с редким случаем сочетания пороков развития. Следует обратить внимание на то, что при выявлении у пациента неправильного расположения внутренних органов обязательно нужно сообщить ему об этом и зафиксировать это в медицинской документации. У таких детей необходимо помнить о том, что данное состояние может сочетаться и с другими аномалиями развития,

в т.ч. и с непроходимостью желчных ходов. Если у ребенка с обратным расположением внутренних органов имеет место затянувшаяся желтуха, такой пациент требует пристального обследования на предмет возможной БА.

**Конфликт интересов:** авторы сообщили об отсутствии конфликта интересов.

Aksel'rov M.A.  0000-0001-6814-8894

Emel'janova V.A.  0000-0002-9857-9174

Sergienko T.V.  0000-0003-3338-1260

## Литература

1. Splitt MP, Bur J, Goodship J. Defects in determination of leftright asymmetry. J. Med. Genet. 1996; 33: 498–503.

2. Ермаков А.С. Установление лево-правой асимметрии у млекопитающих: роль биения ресничек и левостороннего тока жидкости в области гензеновского узелка. Онтогенез. 2013; 44 (5): 341–356.

3. Supriya G, Saritha S, Seema Madan. Situs Inversus Totalis. A Case Report. Journal of Applied Physics. 2013; 3 (6): 12–16.

4. Ленишин А.В., Суслова Ю.В., Одириев А.Н. Клинико-рентгенологические наблюдения при синдроме первичной цилиарной дискинезии. Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2009; 34: 7–13.

5. Демидов В.Н., Машинец Н.В., Гус А.И., Подуровская Ю.Л., Буров А.А. Редкий случай врожденной правосторонней диафрагмальной грыжи в сочетании с обратным расположением внутренних органов у плода. Пренатальная диагностика. 2015; 14 (4): 343–349.

6. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков: Руководство для врачей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009: 349–365.

7. Paladini D, Sglavo G, Masucci A, Pastore G, Nappi C. Role of four-dimensional ultrasound (spatiotemporal image correlation and Sonography-based Automated Volume Count) in prenatal assessment of atrial morphology in cardiopulmonary syndromes. Ultrasound Obstet. Gynecol. 2011; 38: 337–343.

8. Грамматикова О.А., Лютая Е.Д., Гончаров Г.В. Пренатальная диагностика гетеротаксических синдромов. Пренатальная диагностика. 2014; 13 (2): 136–144.

9. Fyler A, Buckley LP, Hellenbrand WE. Report of the

New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics. 1980; 65: 375–461.

10. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. Epidemiology of Congenital Heart Disease. The Baltimore-Washington Infant Study, 1981–1989. Perspectives in Pediatric Cardiology. Mount Kisco, NY: Futura Publishing, 1993.

11. Brown C, Numanoglu A, Rode H, Sidler D. Situs inversus abdominalis and duodenal atresia: a case report and review of the literature. S. Afr. J. Surg. 2009; 47 (4): 127–130.

12. Неонатальная хирургия. Ю.Ф. Исаков, Н.Н. Володин, А.В. Гераськин, ред. М.: Издательство «Династия», 2011.

13. Неонатология. Практические рекомендации: Пер. с нем. Р. Рооз, О. Генцель-Боровичени, Г. Прохитте. М.: Мед. лит., 2011: 592.

14. Разумовский А.Ю., Дегтярева А.В., Куликова Н.В., Феоктистова Е.В., Рачков В.Е., Ускова Н.Г. Лапароскопические операции при пороках желчевыводящих путей у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2012; 2 (1): 19–24.

15. Кочкорбаева Г.Н., Иванова О.Н. Клинический случай атрезии желчевыводящих путей у ребенка 1 года. Успехи современной науки. 2017; 2 (2): 211–213.

16. Аксельров М.А., Разин М.П., Емельянова В.А., Серигенко Т.В., Дадашева С.М., Свазян В.В., Аксельров А.М., Сахаров С.П., Ямщикова Е.В. Редкий случай врожденной высокой кишечной непроходимости в сочетании с обратным расположением внутренних органов у ребенка. Медицинская наука и образование Урала. 2017; 18 (2): 83–86.

© Коллектив авторов, 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-6-201-203

<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-6-201-203>

М.А. Чундокова<sup>1,2</sup>, Е.М. Черкесова<sup>1,2</sup>, О.М. Донгун<sup>1</sup>, И.С. Чирков<sup>1,2</sup>

## БОТРИОИДНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА ВЛАГАЛИЩА У ДЕВОЧКИ 1,5 ЛЕТ

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, <sup>2</sup>ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филастова» ДЗМ, Москва, РФ



Новообразования половых органов в детской практике довольно редки и составляют 5–8% от общего числа всех опухолей данного возраста. В учреждениях здравоохранения первого уровня с данной категорией детей приходится сталкиваться участковому врачу-педиатру и

### Контактная информация:

Чундокова Мадина Арсеновна – д.м.н., проф. каф. детской хирургии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ  
Адрес: Россия, 117997, г. Москва, ул. Островитянова, 1  
Тел.: (916) 670-20-08,  
E-mail: cmadina@yandex.ru  
Статья поступила 21.02.18, принята к печати 6.06.18.

### Contact Information:

Chundokova Madina Arsenovna – MD., prof. of Pediatric Surgery Department, Pirogov Russian National Research Medical University  
Address: Russia, 117997, Moscow, Ostrovityanova str., 1  
Tel.: (916) 670-20-08,  
E-mail: cmadina@yandex.ru  
Received on Feb. 21, 2018, submitted for publication on Jun. 6, 2018.